

UNIVERSITÉ DE BORDEAUX
FACULTÉ DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE

1930-1931. — N° 69

L'URTICAIRE PIGMENTAIRE

A propos de quelques observations récentes.

THÈSE POUR LE DOCTORAT EN MÉDECINE

présentée et soutenue publiquement le Mardi 23 décembre 1930

PAR

Maurice LE CARS

Né à PLOUGNEAU (Finistère), le 1^{er} juillet 1903.

Examineurs de la Thèse	{	MM. PETGES, professeur	Président.
		MICHELEAU, professeur	{ Juges.
		JOULIA, agrégé.....	
		DELMAS-MARSALET, agrégé	

BORDEAUX
IMPRIMERIE DE L'ACADÉMIE ET DES FACULTÉS
Y. CADORET
3, PLACE SAINT-CHRISTOLY, 5

1930

UNIVERSITÉ DE BORDEAUX

FACULTÉ DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE

1930-1931. — N° 69

L'URTICAIRE PIGMENTAIRE

A propos de quelques observations récentes.

THÈSE POUR LE DOCTORAT EN MÉDECINE

présentée et soutenue publiquement le Mardi 23 décembre 1930

PAR

Maurice LE CARS

Né à PLOUIGNEAU (Finistère), le 1^{er} juillet 1903.

Examineurs de la Thèse

MM. PETGES, professeur *Président.*

MICHELEAU, professeur

JOULIA, agrégé.....

DELMAS-MARSALET, agrégé

Juges.

BORDEAUX

IMPRIMERIE DE L'ACADÉMIE ET DES FACULTÉS

Y. CADORET

3, PLACE SAINT-CHRISTOLY, 3

1930

FACULTÉ DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE DE BORDEAUX

M. SIGALAS..... Doyen.

PROFESSEURS HONORAIRES :

MM. POUSSON, MOURE, PRINCETEAU, W. DUBREUILH, RIVIÈRE,
BARTHE, LE DANTEC, DENIGÈS.

PROFESSEURS

	MM.		MM.
Clinique médicale.....	N	Zoologie et parasitologie.....	MANDOUL.
id.....	CASSAET.	Médecine expérimentale.....	MAURIAC.
Clinique chirurgicale.....	CHAVANNAZ.	Clinique ophtalmologique.....	TEULIÈRES.
id.....	BÉGOUIN.	Clinique chirurg. infantile et orthopédie.....	ROCHER.
Pathologie et thérapeutiques générales.....	CARLES.	Clinique gynécologique.....	GUYOT.
Clinique d'accouchements.....	ANDÉRODIAS.	Clinique méd. des maladies des enfants.....	CRUCHET.
Anatomie.....	VILLEMIN.	Chimie biologique et médicale.....	DELAUNAY.
Anatomie pathol. et microscopie clinique.....	SABRAZÈS.	Physique médicale et pharmaceutique.....	SIGALAS.
Anatomie générale et histologie.....	G. DUBREUIL.	Médec. coloniale et clin. des mal. exotiques.....	BONNIN.
Physiologie.....	PACHON	Clinique des malad. cutanées et syphilitiques.....	PETGES.
Hygiène.....	AUCHÉ.	Clinique des maladies des voies urinaires.....	DUVERGEY.
Médecine légale et déontologie.....	LANDE.	Clinique des malad. nerveuses et mentales.....	ABADIE.
Electroradiologie et clin. d'électricité médic.....	RÉCHOU.	Clinique d'oto-rhino-laryngologie.....	PORTMANN.
Chimie.....	CHELLE.	Toxicologie et hygiène appliquée.....	LABAT.
Botanique et matière médicale.....	BEILLE.	Hydrologie thérapeutique et climatologie.....	SELLIER.
Pharmacie.....	DUPOUY.		

MM. MICHELEAU, LEURET, DUPÉRIÉ (Médecine générale).

AGRÉGÉS EN EXERCICE :

	MM.		MM.
Anatomie.....	DUBECQ.	Maladies mentales.....	PERRENS.
id.....	DUFOUR.	Chirurgie générale.....	PAPIN.
Histologie.....	LACOSTE.	id.....	JEANNENEY.
Anatomie pathologique.....	MURATET.	id.....	CHARRIER.
Parasitologie et sciences naturelles.....	R. SIGALAS.	id.....	LOUBAT.
Médecine générale.....	GREYX.	Obstétrique.....	PERY.
id.....	N.	id.....	N.
id.....	AUBERTIN.	Ophtalmologie.....	BEAUVIEUX.
id.....	DAMADE.	Dermatologie et syphiligraphie.....	JOULIA.
id.....	PIÉCHAUD.	Pharmacie.....	GOLSE.
id.....	DELMAS-MARSALET.	Chimie générale pharmaceut. et toxicologie.....	VITTE.

COURS COMPLÉMENTAIRES :

	MM.		MM.
Clinique dentaire.....	CAVALIÉ.	Puériculture.....	FAUGÈRE.
Médecine opératoire.....	PAPIN.	Démonstrations et préparations pharmac.....	N.
Accouchements.....	N.	Pharmacie chimique.....	GOLSE.
Ophtalmologie.....	CABANNES.	Zoologie et parasitologie.....	R. SIGALAS.
Orthopédie chez l'adulte, pour les accidenté du travail, les mutilés de guerre et les infirmes.		MM. N.	
Cours complémentaire annexe. — Prothèse et rééducation professionnelle.....		GOURDON	

Par délibération du 5 août 1879, la Faculté a arrêté que les opinions émises dans les Thèses qui lui sont présentées doivent être considérées comme propres à leurs auteurs, et qu'elle entend ne leur donner ni approbation ni improbation.

A MON PERE — A MA MERE

Je dédie ce modeste ouvrage, faible
témoignage de ma reconnaissance.

A MA SŒUR

A MA TANTE A. KERLIRZIN

A TOUS LES MIENS ET A MES AMIS

A MES MAITRES DE LA FACULTE

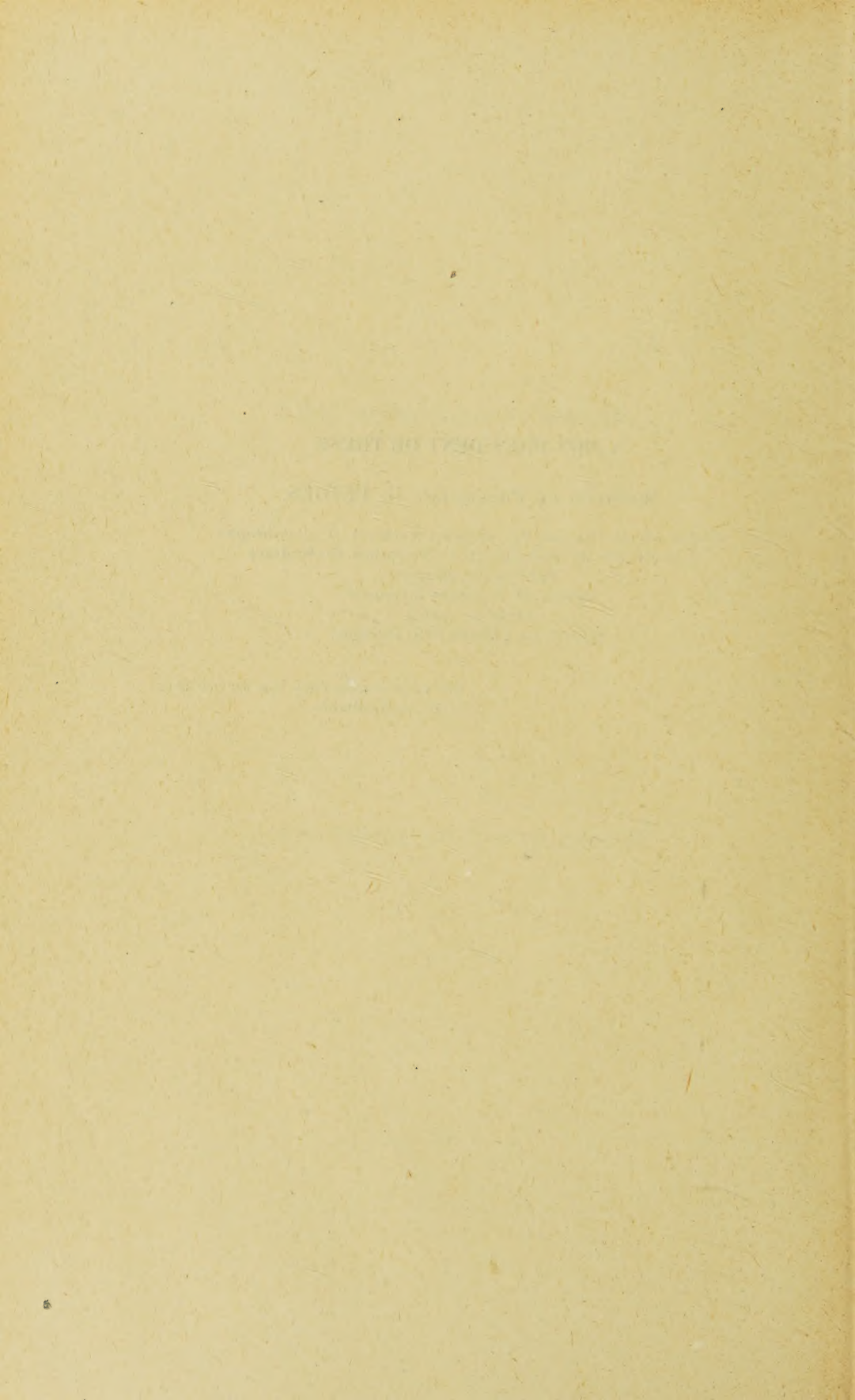
A MES MAITRES DE L'ECOLE ANNEXE

A MON PRESIDENT DE THESE

MONSIEUR LE PROFESSEUR G. PETGES,

*Professeur de Clinique des maladies cutanées et syphilitiques
à la Faculté de Médecine et de Pharmacie de Bordeaux,
Médecin des Hôpitaux,
Officier de la Légion d'honneur,
Croix de guerre,
Officier de l'Instruction publique.*

Qui nous a reçu dans son service avec
tant de bienveillance.



L'URTICAIRE PIGMENTAIRE

A PROPOS DE QUELQUES OBSERVATIONS RÉCENTES

INTRODUCTION

Depuis les observations de Nettleship, l'urticaire pigmentaire a exercé la sagacité des chercheurs. La symptomatologie a la première bénéficié de ces travaux, et différentes variétés furent distinguées suivant la forme, la disposition ou l'étendue des lésions. On y a peu ajouté depuis la monographie de Perrin dans la *Pratique dermatologique* (1904), et nous avons eu fréquemment recours à la description très complète qu'il a donnée de cette affection. Nous aurons, par contre, l'occasion de montrer la prédominance de plus en plus grande des cas à début tardif.

Après Perrin, l'exposé le plus complet est celui de Barrière (1910), qui se trouve à la base des descriptions classiques. Nous avons résumé et fait de larges emprunts à cet important travail.

Malgré un grand nombre de recherches, la pathogénie de l'urticaire pigmentaire reste encore obscure. De la confrontation des faits naîtra sans doute un jour une théorie satisfaisante.

Le point de départ de cette thèse se trouve dans une obser-

vation nouvelle, inédite, que nous publierons *in extenso*. Il nous était matériellement impossible de faire figurer tous les cas observés jusqu'à ce jour, qui dépassent plusieurs centaines; aussi avons-nous dû nous limiter aux cas récents, publiés depuis la guerre, et à quelques observations inédites.

Nous adressons à M. le Professeur Petges l'expression de notre vive gratitude pour nous avoir guidé dans ce travail — que nous aurions voulu plus complet, si les circonstances ne nous avaient éloigné de la Faculté de médecine — et nous le remercions de nous avoir fait le grand honneur d'accepter la présidence de cette thèse.

CHAPITRE PREMIER

HISTORIQUE

La connaissance de l'urticaire pigmentaire remonte au milieu du siècle dernier.

C'est en 1869 que cette maladie fut individualisée par Nettleship sous le titre de « Urticaire chronique laissant des taches brunes et durant depuis deux ans ».

En 1878, Sangster l'appela urticaire pigmentaire, « *urticaria pigmentosa* ». Pendant quelque temps, on la décrivit sous le nom d'urticaire pigmentée (Raymond, Brocq, Hallopeau et Leredde, Gaucher). Cependant depuis Darier, on réserve le nom d'urticaire pigmentaire à la maladie de Nettleship et le terme d'urticaire pigmentée sert à désigner une variété d'urticaire proprement dite, à forme hémorragique, dans laquelle le sang extravasé dans l'épaisseur de la peau se transforme en pigment. Quelques cas ont aussi été décrits sous le terme d'*urticaria perstans* (Goodhart, Pick) et d'*urticaria xanthelasmoïdea* (T. Fox).

L'affection est relativement rare, son étiologie obscure, son diagnostic parfois difficile, son traitement encore incertain; aussi a-t-elle fait l'objet de nombreux travaux. Il ne se passe, pour ainsi dire, pas d'année sans que l'on en rapporte une ou plusieurs observations. Elle a fait l'objet d'un certain nombre de thèses importantes, mais déjà un peu anciennes (thèses de Raymond, 1888; Barrière, 1911; Fontaine, 1919), qui ont résumé nos connaissances sur cette question. Aussi nous insistons particulièrement sur les observations parues depuis ce dernier travail, en y joignant une observation personnelle.

Parmi les travaux du début citons celui de Colcott Fox (1883) qui fit paraître le premier mémoire d'ensemble sur la question. Unna (1886) publie un important travail sur l'anatomie pathologique et la pathogénie de l'urticaire pigmentaire.

Plusieurs cas observés en France (Fournier, Vidal, Quinquaud) ont été reproduits dans la thèse de Raymond (1888), qui considère cette affection comme une angionévrose compliquée de trophonévrose.

A l'étranger, Graham Little (1903 et 1906) publia un travail original basé sur des examens de sang. Rona (1897), Doutrelepont (1890) établissent les bases d'une subdivision basée sur l'anatomie pathologique.

Depuis, de nombreux dermatologistes se sont intéressés à l'urticaire pigmentaire, surtout au point de vue pathogénique. Elle a conquis droit de cité dans les traités et les précis. Citons l'article de L. Perrin dans la *Pratique dermatologique* (1904, t. IV), qui donne un tableau d'ensemble de l'affection, les articles de Brocq (*Dermatologie pratique*), de Darier (*Précis de dermatologie*). Les observations de W. Dubreuilh, de Jeanselme et Touraine, de Pautrier et de ses élèves, de Milian et Périn, de Simon et Bralez, de Mandel, de Spillmann, de Nicolas et Rousset, de Hudelo et Cailliau, de Lortat-Jacob, de Gougerot et Lotte, de Fraser et Richter, etc., ont permis de compléter l'étiologie et la symptomatologie de l'affection.

MM. Jeanselme et Touraine, Nicolas et Moutot, Hudelo et Cailliau ont, en particulier, apporté d'intéressantes considérations au point de vue de la pathogénie.

CHAPITRE II

ETIOLOGIE

L'étiologie de l'urticaire pigmentaire est encore peu connue. Cette maladie paraît surtout fréquente en Angleterre chez les individus du type blond. Sur les 145 cas réunis par G. Little (1906) il y avait 62 Anglais, 34 Allemands, 24 Français, 16 Autrichiens, 9 d'autres pays. On ne comptait à la même date qu'une vingtaine de cas en Amérique (Perrin).

Début. — La maladie commence en général dans la première enfance, soit dans les quinze premiers jours, soit dans les deux ou trois premiers mois. Elle est exceptionnelle à partir d'un an. Elle peut exister à la naissance, mais peut débiter beaucoup plus tard, à 2, 6, 10 et 13 ans, et même chez l'adulte..

L'urticaire pigmentaire de l'adulte est de connaissance plus récente : en 1904, Tenneson et Leredde hésitaient à poser le diagnostic d'urticaire pigmentaire, malgré les caractères confirmatifs de la biopsie, parce que la maladie avait commencé à 10 ans.

Depuis, les cas à début tardif sont de plus en plus nombreux. En 1910, Barrière en rassemble 28, dont 19 de l'adulte.

Parmi les 33 cas observés depuis 1920, que nous rapportons, 21 ont fait leur apparition chez l'adulte, si bien que la proportion tend à se renverser.

Sexe. — Il a une certaine prédilection pour le sexe masculin (60 p. 100, G. Little) .

Antécédents personnels. — Les sujets touchés paraissent jusqu'alors bien portants. Il en était ainsi chez notre malade où aucune tare n'a pu être relevée. La vaccine, la varicelle, la

rougeole ont aussi été indiquées comme causes occasionnelles.

L'hérédité ne paraît pas avoir d'influence; aussi l'examen des parents ne donne pas beaucoup de renseignements. La plupart du temps, ils sont sains, bien portants, et sans trace de syphilis.

Dans les 43 observations rapportées, nous relevons 5 fois la syphilis, ce qui ne dépasse pas sensiblement la moyenne des syphilitiques. Le traitement antisypilitique s'est d'ailleurs montré sans effet (Fraser et Richter). Il aurait été intéressant de connaître le résultat du traitement chez la malade de M. Milian, qui, après sa syphilis, avait eu quatre enfants morts en bas âge et présentait en outre une forte glycosurie. Milian signale en outre avoir observé un enfant hérédo-syphilitique atteint d'urticaire pigmentaire.

Dans quelques cas, l'affection était familiale (G. Little : la mère, la fille et deux cousins; Darier : 3 frères; Beatty : 2 frères), mais c'est l'exception.

Ce qu'on a remarqué le plus souvent, ce sont des troubles du système nerveux, soit chez les parents, soit dans les antécédents personnels du sujet.

Une malade de Perrin atteinte d'urticaire pigmentaire pendant sa jeunesse avait été vivement émotionnée au troisième et au sixième mois de sa grossesse : l'enfant fut atteint d'urticaire pigmentaire, alors qu'elle eut deux autres enfants normaux. L'hystérie, l'épilepsie ont été signalées également chez la mère.

La malade de Balzer et Fernet avait eu dans sa jeunesse des crises nerveuses, puis une chorée : l'éruption apparut à la suite d'une forte émotion. Nous trouvons aussi une grande frayeur dans l'observation de Breda et dans la nôtre. Un autre malade (Lasanski) était sujet à des crises d'éclampsie.

Des irritations externes ont pu être incriminées : ainsi le malade de Darier abusait, depuis quinze ans, des frictions au gant de crin.

La théorie de l'intoxication et surtout celle de l'auto-intoxi-

cation, digestive ou hépatique (Darier) a été admise pendant plusieurs années; mais Darier reconnaît lui-même que cette théorie n'a pas été adoptée. Des troubles digestifs ont été relevés chez deux enfants (Schafer) et les désordres digestifs étaient le seul facteur pouvant être incriminé chez le malade de MM. Caussade et Watrin.

Jacquet (1899) a signalé un cas d'urticaire qu'il attribue à une intoxication intra-utérine par des potions à base de morphine et de cocaïne, administrées contre une coxalgie de la mère. L'intoxication par la cocaïne a pu jouer un rôle également chez la malade d'Eliascheff, déjà soumise à des poussées d'urticaire depuis l'enfance. Certains des malades de Darier avaient le teint jaunâtre ou un peu terreux, et de l'indican dans les urines.

L'ictère a été noté par G. Little, Balzer, Mibelli.

CHAPITRE III

SYMPTOMES — EVOLUTION

I. — Symptômes.

PÉRIODE DE DÉBUT.

L'affection survient d'ordinaire en pleine santé et se manifeste d'abord par des taches d'un rouge clair, de un à plusieurs centimètres de diamètre (Raymond). Leur couleur les a fait prendre pour des brûlures, des contusions, un érythème par compression; le plus souvent elles n'ont pas été observées.

Aux *taches* succèdent rapidement des élevures rouges, quelquefois rosées, ou bien des *papules*, entourées d'une auréole rouge, analogues à celles de l'urticaire commune.

Au bout de quelques heures ou de quelques jours, la saillie diminue et la coloration se modifie, passant du rouge au brun plus ou moins foncé. L'élevure primitive peut diminuer jusqu'à devenir nulle. L'affection s'installe d'ordinaire par poussées successives, mais le début peut être brusque, comme dans l'observation XIX (Pautrier, Diss et Walter).

Dans quelques cas (G. Little, Morris, Perrin, MacLeod), les premières lésions auraient été bulleuses. Dans l'observation de Gougerot (1929), certains des éléments (environ 4 sur 10), devenaient bulleux dans les vingt-quatre heures, et laissaient après l'érosion une macule pigmentée.

L'éruption commence d'ordinaire par le tronc, puis envahit la tête et les membres.

Les premiers éléments éruptifs une fois développés ne ré-

trocèdent pas; par contre, au bout d'un temps variable, ils sont suivis d'une nouvelle poussée. L'affection s'accroît ainsi pendant des mois, et même des années (cas de Bory). D'ordinaire, elle est à son maximum au bout d'un an, puis elle reste stationnaire avec des poussées éruptives de temps à autre.

La maladie s'installe plus souvent insidieusement, sans aucun symptôme subjectif. Les enfants cependant peuvent avoir de la fièvre et supportent mal les vêtements chauds. Les adultes accusent fréquemment des démangeaisons au moment de la première poussée urticarienne.

PÉRIODE D'ÉTAT.

A la période d'état, la peau du malade a un aspect caractéristique : elle est recouverte de plaques brunes, pigmentées, plus ou moins saillantes (macules et papules). On l'a comparée à celle du léopard (peau tachée, tigrée, truitée, Kaposi).

Distribution. — L'éruption est toujours dominante sur le tronc, mais elle s'étend aussi au cou et aux membres, et, en dernier lieu, à la face et au cuir chevelu.

Le nombre des lésions peut être très réduit, une ou deux dans une observation de G. Little, trois dans celle de Thibierge.

On en compte habituellement de trente à quarante, mais le chiffre peut dépasser plusieurs centaines.

Dans les formes généralisées, les taches deviennent confluentes, surtout au thorax et à l'abdomen. Il en était ainsi dans notre observation, où ne subsistaient que quelques intervalles de peau saine.

Accessoirement, la muqueuse buccale peut être intéressée, sans donner naissance à aucun trouble. Les éléments ont l'aspect de taches jaune pâle, moins pigmentées que sur le reste du corps.

La répartition se fait habituellement sans ordre, mais les éléments peuvent se grouper en cocardes, en cercles ou frag-

ments de cercles (Hallopeau), ou bien d'une façon bizarre, asymétrique, ou par bandes parallèles à l'axe transversal du corps, ce qui indiquerait manifestement une influence nerveuse (Hutchinson).

Macules. — La forme des macules est arrondie, nummulaire, ovoïde ou oblongue. Le grand axe est souvent parallèle à la direction des côtes et à l'axe transversal du corps (G. Little).

Quand les macules se rejoignent, leur aspect devient irrégulier.

Les dimensions des taches varient d'un $1/2$ à 3 centimètres, d'ordinaire 1 à 2.

Papules. — La taille des plaques saillantes est variable, mais inférieure à celle des macules. Elles sont le plus souvent de la grosseur d'une lentille, mais atteignent parfois un grain de café. Elles peuvent également confluer.

A la surface des papules ou nodules, la peau est tendue, brillante, donnant l'impression de recouvrir des vésicules pleines de liquide. A la palpation, le derme présente de la fermeté avec épaissement; parfois, au contraire, surtout dans la forme maculeuse, les plaques paraissent plus molles, mais d'une mollesse un peu spéciale.

Les lésions atteignent, dès le début, la forme et les dimensions qu'elles conservent par la suite.

Coloration. — La coloration est rouge au début, puis brune. Il y a des variantes suivant le siège et l'époque d'évolution, depuis le jaune chamois, café au lait, jusqu'au rouge cuivre. Les nodules sont plus foncés que les macules, et la coloration est plus sombre dans les parties inférieures du corps qu'aux membres supérieurs.

Au niveau des macules, il semble que la peau soit épaissie, et si l'épiderme est parfois brillant et lisse, il est plus souvent plissé, ou, mieux, gaufré, comme si la distension l'avait rendu trop large, ou encore chagriné.

Il n'y a pas de desquamation.

La pression du doigt fait pâlir les plaques, sans les effacer

complètement, il persiste seulement une coloration brunâtre, pigmentaire.

L'irritation de la peau ramène par contre les plaques au rouge vif.

Les bords sont habituellement nets, mais parfois incertains et peu visibles.

Formes cliniques. — Suivant l'aspect des lésions, on a pu distinguer trois types :

Une forme *maculeuse* quand les taches dominant.

Une forme *nodulaire*, constituée par des papules ou plaques saillantes (urticaire xanthelasmoïdea de T. Fox).

Traub a également signalé des nodules jaunâtres, analogues à ceux du xanthome : le malade présentait un aspect cholémique des paupières avec taches de xanthélasma à droite.

Une forme *mixte*, où existent simultanément papules et macules.

La forme maculaire serait la plus fréquente (82 fois sur 122 cas, contre 28 formes mixtes et 11 formes nodulaires, Gr. Little).

Dermographisme. — Appelé aussi urticaire factice, c'est un symptôme qui existe souvent à la période d'état de l'urticaire pigmentaire.

L'urticaire factice se produit au niveau des plaques ou dans les intervalles de peau saine, quand on irrite la peau avec l'ongle ou avec un instrument : la surface cutanée prend une teinte rouge vif et la plaque irritée devient turgescence. On l'observe également quand l'enfant crie.

Dans certains cas, les plaques seules présentaient la réaction urticarienne : ainsi chez la malade de Unna, on ne pouvait pas faire apparaître d'élevures sur la peau saine.

Le dermographisme se rencontre dans un grand nombre d'observations (Gr. Little) et en particulier dans la plupart de celles que nous avons rapportées. Darier ne l'aurait rencon-

tré que rarement chez ses malades, au niveau de la peau saine.

La malade de Mandel (obs. VII) présentait un dermatographe particulier : la pression exercée sur la peau saine déterminait la formation de papules sériées. Gougerat déterminait la production d'urticaire par la percussion rythmique.

La coexistence de l'urticaire pigmentaire avec l'urticaire vraie a été notée (Gaté et Michel), de même que la coexistence avec l'urticaire par le froid (Schmidt, Labaume).

Prurit. — Le prurit est surtout fréquent au début de la maladie, et au moment des poussées congestives. Il est plus ou moins intense et se fait sentir de préférence quand le malade est déshabillé. En général, il diminue au fur et à mesure que la maladie devient plus ancienne.

Il est malaisé de se rendre compte de son intensité chez les enfants, cependant on n'observe jamais de lichénifications comme dans les prurigos.

Poussées congestives spontanées. — Les poussées congestives sont fréquentes au début de la maladie; on les observe encore à la période d'état, une ou plusieurs fois par mois, par exemple, ou plus rarement. En général, il ne se forme pas de nouvelles plaques, ce sont les anciennes qui s'hyperémient, mais il peut se former des vésicules et des bulles par l'intensité de la congestion. A ce moment, le prurit s'exagère.

L'alimentation et les émotions paraissent sans influence sur ces poussées.

Pigmentation. — La pigmentation se produit au début de la maladie sur le plus grand nombre des plaques.

Les élevures ortiées, produites soit expérimentalement, soit à la suite de grattages, ne se pigmentent pour ainsi dire jamais et disparaissent le plus souvent.

A la vitropression, le fond de la peau est ocre, et non pas blanc.

Hypertrophie des ganglions lymphatiques. — L'hypertrophie des ganglions lymphatiques est considérée comme fréquente

chez les malades atteints d'urticaire pigmentaire (Pick, Kaposi, Gr. Little, Dubreuilh, etc.); cependant elle est passée sous silence dans beaucoup d'observations récentes. Nous avons constaté chez notre malade une chaîne ganglionnaire cervicale bilatérale.

Cette adénopathie, marquée en particulier au niveau de la partie postérieure du cou, est un argument en faveur de la conception de l'urticaire pigmentaire comme une maladie du sang.

II. — Evolution. Durée. Terminaison.

L'urticaire pigmentaire a une marche particulièrement lente, et sa durée est de plusieurs années, huit, dix et même davantage. Ainsi on rencontre cette maladie chez des adultes, alors qu'elle a débuté dans la première enfance. Darier a présenté un malade dont l'affection datait d'un demi-siècle, alors qu'elle n'existait chez d'autres que depuis quelques mois.

Sur une aussi longue évolution, on distingue aisément trois périodes :

- une période d'augmentation;
- une période d'état;
- une période de régression.

Période d'augmentation. — Dans la période initiale, l'éruption s'installe par poussées successives, en quelques semaines, quelques mois, ou une année. Les plaques apparaissent en général par groupe. Elles laissent à leur place soit une saillie, soit une macule, qui se pigmentera ultérieurement.

Nous avons déjà signalé les fréquents débuts observés chez l'adulte. Sur les 40 observations rapportées, 17 avaient débuté dans l'enfance et 29 chez l'adulte. 5 autres cas simplement mentionnés par Cl. Simon et Bralez, et Pautrier, avaient également commencé chez l'adulte.

Période d'état. — L'évolution par poussées succesives ex-

plique pourquoi l'on peut rencontrer chez un sujet des plaques ortiiées récentes et des plaques pigmentaires. En général, au bout d'un an, il ne se forme plus de nouvelles taches, mais aucune des anciennes ne disparaît. Il persiste seulement des poussées congestives, avec exacerbation des démangeaisons.

Période de régression. — Au bout de quelques années, cinq, six, dix ou davantage, les poussées congestives diminuent de fréquence et la maladie entre dans la dernière période. On n'est pas, à vrai dire, bien fixé sur ce stade, car on est rarement appelé à observer les malades quand leur affection décroît. Les tubercules et les papules s'affaissent et tendent à devenir des macules. En même temps, la coloration diminue et passe du brun foncé au brun chamois, puis du café au lait de plus en plus clair, pour disparaître ensuite. G. Little prétend que la pigmentation ne cesse jamais complètement.

Au bout de sept ans, une malade d'Unna a vu ses plaques devenir jaune pâle.

Chez un malade de Morrow, il y eut, au bout de vingt ans, transformation de la forme nodulaire en forme maculaire.

Pick a vu un malade guéri depuis deux ans.

La guérison commencerait par les plaques des jambes.

« Elle se fait d'ordinaire sans laisser de traces. Ce n'est qu'exceptionnellement qu'on a observé de véritables cicatrices ou de la leucodermie (Pellizani, Crocker, Hallojean, Thimm, Balzer et Fernet, etc.). Les cicatrices, saillantes ou déprimées, occupent le centre des élevures ortiiées, incomplètement affaissées. » (Barrière.)

Rapports avec l'état général. — L'urticaire pigmentaire ne retentit pas sur l'état général et notre malade avait toujours exercé régulièrement sa profession. La malade de l'observation XXXIX a dû quitter son travail, mais à cause d'une affection pulmonaire.

Inversement, les maladies intercurrentes (rougeole, variole) sont sans effet sur son évolution. On a vu des pustules de rougeoles se développer sur des plaques pigmentées.

CHAPITRE IV

ANATOMIE PATHOLOGIQUE

Les recherches histologiques ont porté sur les plaques urticariennes et la pigmentation.

Unna a noté dans le derme une accumulation de cellules spéciales, les *mastzellen* d'Ehrlich, et depuis, cette accumulation est la principale caractéristique de l'affection. Raymond en a étudié la localisation avec précision. Il a constaté leur présence :

- 1° surtout dans le réseau vasculaire superficiel;
- 2° autour du réseau vasculaire profond;
- 3° dans les papilles.

Dans les plaques en pleine éruption, les capillaires sont dilatés, à endothélium tuméfié.

Les mastzellen sont tantôt fusiformes ou étoilées (Dubreuilh), tantôt cubiques par pression réciproque, tantôt complètement déformées et même brisées, entourées de débris granuleux. Ces cellules sont remarquables par la présence de granulations métachromatiques dans leur protoplasma. Le noyau ne montre jamais de caryocinèse, mais on peut y observer des images de division directe, toujours difficiles à apprécier (cellules à noyau bilobé et trilobé, à noyau réniforme, à deux noyaux). Les mastzellen du tissu conjonctif normal ont les mêmes caractères. L'épiderme est tantôt épaissi (G. Little), tantôt aminci (Eliascheff); la basale est pigmentée.

Dans une plaque en voie de régression, Raymond a constaté :

- 1° des débris de cellules et des cellules granuleuses dans les points signalés plus haut;
- 2° une accumulation plus considérable des cristaux d'hémine au voisinage du sommet des papilles et autour des vaisseaux du corps papillaire.

Origine. — L'origine des mastzellen est encore controversée, mais, plutôt que l'origine sanguine, on admet aujourd'hui l'origine aux dépens du tissu réticulo-endothélial.

A côté de ce groupement des mastzellen autour des vaisseaux, formant une sorte de tumeur à mastzellen (Unna), on trouve des cas où il y a simplement infiltration diffuse.

On a signalé aussi des mastzellen avec pigment (Pautrier, Fraser et Richter).

En se basant sur ce caractère et sur la date d'apparition de l'affection, Bohac (1906) a pu distinguer trois types :

- 1° *Type Unna* : Dont le début a lieu dans la plus tendre enfance. Il existe des groupements serrés de cellules et des anneaux de mastzellen;
- 2° *Type Rona* : Début plus tardif, mastzellen disséminées;
- Type Jadassohn* : Début dans la première jeunesse, mastzellen rares et disséminées.

Il y a naturellement des cas intermédiaires, et dans un certain nombre d'examenés pratiqués ces cellules particulières n'ont pas été rencontrées, par exemple dans l'observation XVII (Nicolas et Roussel). On en a conclu qu'elles n'existeraient qu'à une certaine période d'évolution de la lésion.

L'infiltration cellulaire serait plus abondante dans les lésions anciennes (Darier). Quand la plaque s'affaisse, les cellules d'Ehrlich tombent en désintégration.

La coloration des plaques a été attribuée à la présence du

pigment, à celle de cristaux d'hématine dans le derme et peut-être aussi aux mastzellen. L'hématine n'a pas été rencontrée dans un certain nombre de cas. Aussi il est plus rationnel d'admettre le rôle du pigment, qui siège au sommet et autour des vaisseaux des papilles dermiques, ainsi que dans les couches les plus inférieures du corps de Malpighi. Le pigment est aussi caractéristique de l'affection que la présence des mastzellen.

Examen du sang. — L'examen du sang, quand il a été pratiqué, s'est montré tantôt normal, comme dans notre observation, tantôt subnormal, tantôt profondément modifié dans le sens de la lymphocytose (38 p. 100 de lymphocytes, Breda, Thibierge, Jeanselme et Touraine).

A côté de la lymphocytose, on trouve parfois une réaction myéloïde légère (Jeanselme et Touraine) et, un peu plus souvent, de l'éosinophilie (Montpellier, 7 p. 100; Lortat-Jacob et Legrain, 6 p. 100; Hudelo et Cailliau, 7 p. 100; Jeanselme et Touraine, anémie avec éosinophilie, 11 p. 100).

CHAPITRE V

PATHOGENIE

« La nature réelle de l'urticaire pigmentaire est inconnue », écrivait Brocq dans son *Traité de dermatologie*. L'incertitude règne encore aujourd'hui sur sa place exacte dans la classification.

On a rattaché successivement l'urticaire pigmentaire à l'urticaire, au xanthélasma, aux tumeurs, aux maladies du sang.

Les premiers auteurs considéraient cette affection comme une variété particulière de l'urticaire, et ce avec un certain nombre de raisons : présence de lésions urticariennes simples, coexistence des deux affections, dermographisme.

La disposition congénitale (Brongserma) ne peut guère être retenue, puisqu'il y a des cas à début tardif, à cinquante ans.

Pour Raymond, c'est l'angionévrose avec dystrophie du derme qui provoquerait localement la formation de mastzellen.

Brocq classe l'urticaire pigmentaire dans les éruptions sans caractères inflammatoires, ayant une teinte café au lait ou jaunâtre, et formant tumeurs. Il la place, dans un schéma,

d'une part, à côté de l'urticaire commune;
d'autre part, à côté du xanthélasma.

Certains auteurs ont rattaché l'urticaire pigmentaire à des troubles du métabolisme des graisses. Les rares dosages de cholestérine effectués jusqu'alors n'ont pas confirmé cette manière de voir.

Darier classe l'urticaire pigmentaire dans les tumeurs par

rélection et tend à la rattacher aux auto-intoxications d'origine digestive ou à des troubles de la fonction hépatique ou, à défaut, aux nævi. C'est souligner l'incertitude qui règne sur la question.

Un état de déséquilibre sympathique ou parasympathique a été noté par Bory, Margarot.

Gr. Little, le premier, a fait de l'urticaire pigmentaire une maladie du sang, intermédiaire entre l'urticaire ordinaire et la classe des purpuras.

Puis Jeanselme et Touraine, Fontaine, ont cru voir dans cette affection une pseudoleucémie, surtout myéloïde. Les amas de mastzellen au sein du derme correspondraient à une reviviscence locale du tissu hématopoïétique.

Graham Little, sur huit cas, avait constaté :

- 1° Des temps de coagulation diminués;
- 2° Une augmentation de chlorure de sodium dans le sérum;
- 3° Une augmentation de la résistance globulaire.

Ces résultats sont différents de ce que l'on observe dans l'urticaire simple et rapprocheraient l'urticaire pigmentaire des affections sanguines (hémophilie, anémie pernicieuse, purpura, lymphadénie).

Les modifications sanguines constatées ultérieurement n'ont pas toujours été confirmatives. On a constaté dans quelques cas de la lymphocytose, avec légère hypertrophie ganglionnaire (Breda), tantôt une réaction myéloïde discrète : 4 p. 100 de myélocytes, avec 13.200 leucocytes par millimètre cube et 8,25 normoblastes pour 100 leucocytes (Jeanselme et Touraine).

La présence de polynucléaires éosinophiles, allant jusqu'à 11,5 p. 100, chez un malade qui présentait de la leucopénie (Jeanselme et Touraine, obs. III), a été également signalée, ainsi que dans trois autres observations que nous rapportons; cela n'est pas surprenant pour une maladie où se produisent des destructions d'hématies.

Hudelo et Cailliau, dans un cas d'urticaire pigmentaire, voient également dans l'accumulation dermique des mastzellen une reviviscence du tissu hématopoïétique. L'origine sanguine des mastzellen n'est plus admise, et on doit chercher leur origine dans le tissu réticulo-endothélial. « Ce système est peu développé, à l'état normal, dans le derme, chez l'enfant comme chez l'adulte, mais il est intensifié dans certaines dermatoses (urticaire pigmentaire, purpura, xanthome)... et il est susceptible de libérer dans ses mailles des éléments cellulaires doués de fonctions phagocytaires, hématopoïétiques, peut-être sécrétoires. »

Hudelo et Cailliau ont aussi constaté au niveau du derme, dans l'urticaire pigmentaire, une abondance de monocytes granuleux, dont l'origine se rattache également au tissu réticulo-endothélial.

C'est par une reviviscence de l'aptitude hématopoïétique de ce tissu sous l'influence de causes générales (nerveuses, par exemple) que l'on peut expliquer la production des lésions élémentaires de l'urticaire pigmentaire (tumeurs ou infiltration de matzellen).

Une statistique des diverses affections locales ou générales relevées chez les malades ou leurs parents est réunie dans la thèse de Fontaine. Mais nous avons déjà mentionné que les désordres gastro-intestinaux, hépatiques ou autres sont plutôt l'exception, alors que l'on trouve fréquemment un bon état général.

CHAPITRE VI

OBSERVATIONS ET ANALYSES

OBSERVATION I.

(JEANSELME et TOURAINE, *Urticaire pigmentée; étude de la formule sanguine. Bull. Soc. franç. de dermat., 6 nov. 1913.*)

Chez une fillette de 20 mois, l'éruption siégeait principalement sur le tronc et les membres supérieurs. Il y avait quelques rares éléments aux fesses et aux membres inférieurs. Les plaques sont brun clair, avec parfois des croûtelles de grattage. Quelques-unes sont turgescences. Entre elles, on voit des éléments d'urticaire typique à centre blanc. Dermographisme marqué et exagération des lésions par le frottement. L'affection aurait débuté à la naissance.

L'enfant a été nourrie au sein; actuellement, on lui donne, en outre, divers aliments et du café.

Pas d'hypertrophie de la rate ni des ganglions. Il existait des périodes d'accalmie de quinze jours à un mois.

L'examen du sang montre une leucocytose légère (13.200), quelques myélocytes (4 p. 100), des normoblastes (8,25 p. 100), ainsi que des hématies inégales et polychromatophiles.

Les auteurs concluent à une réaction myéloïde nette et pensent en trouver la cause dans une intoxication alimentaire (café).

Le B.-W. était positif chez la mère de l'enfant.

OBSERVATION II.

(MONTPELLIER, *Un cas d'urticaire pigmentée. Ann. de Derm.* 1918, p. 33.)

Il s'agit d'un garçon de 6 ans venu au monde avec le corps très rouge, ce qui fit porter le diagnostic de rougeole. Les parents étaient sains.

L'éruption se composait de macules sépia et chamois : au cou, aux aisselles et à la verge, les taches étaient saillantes. Il existait du dermatographisme et un érythème urticarien au niveau des lésions. Pas d'adénopathie. Le prurit disparaît à l'âge de 4 ans.

L'examen du sang donna comme résultat : 7 p. 100 d'éosinophiles; 40 p. 100 de lymphocytes; 1 myélocite éosinophile. Il y avait dans les lésions une infiltration notable de mastzellen.

Pas de troubles hépatiques et aucune indication précise au point de vue étiologique.

OBSERVATION III.

(JEANSELME et TOURAINE, *Urticaire pigmentaire avec hypertrophie du foie et splénomégalie. Hématologie. Radiothérapie. Bull. Soc. franç. dermat. et syphil.*, 10 avril 1919, p. 98.)

Le malade, âgé de 41 ans, est atteint d'urticaire depuis l'âge de 15 ans. L'éruption s'est développée par poussées successives et sans prurit : elle consiste en macules ou légères papules de nuance bistre ou brun fauve disséminées sur la presque totalité des téguments. Le grattage ou la pression déterminent sur les macules une élevation urticariieuse.

Couperose. Foie hypertrophié. Rate très volumineuse occupant la majeure partie de l'abdomen.

Le sang montre une anémie légère, avec leucopénie et éosinophilie. Il y a aussi de la fragilité globulaire et un retard de la coagulation.

Après un traitement radiothérapique (rate et foie), les pous-

sées s'espacèrent, puis disparurent. La formule sanguine fut aussi légèrement modifiée. La fragilité globulaire est redevenue à peu près normale.

Dans ce cas, l'urticaire pigmentaire serait la conséquence de lésions viscérales, qui entraînent des modifications importantes de l'hématopoïèse.

Le B.-W. était positif.

OBSERVATION IV.

(THIBIERGE et BOUTELIER, *Urticaire pigmentaire discrète chez un enfant de 7 mois. Bull. Soc. dermat.*, 1920.)

Il s'agit d'une enfant de 7 mois qui présentait trois taches de coloration café au lait, ovalaires, de la dimension d'une amande, à la partie inférieure du dos. Pas de prurit. Les éléments ont été aperçus trois ou quatre mois auparavant. Le sang, à quelques jours d'intervalle, a donné comme résultat une lymphocytose ayant varié de 22 à 53 p. 100, avec respectivement 38,5 et 19,5 p. 100 de polynucléaires.

OBSERVATION V.

(ELIASCHEFF, *Un cas d'urticaire pigmentaire chez l'adulte. Bull. Soc. dermat.*, 1921.)

Il s'agit d'un cas d'urticaire chez l'adulte qui a été pris pour une éruption syphilitique secondaire.

L'éruption était disséminée irrégulièrement; la figure, les mains et les pieds étant indemnes. Elle était composée de macules, souvent légèrement plissées, de couleur rose bistre ou brun foncé. Apparition de papules urticariennes par le grattage. Léger dermographisme de la peau saine. B.-W. négatif.

Biopsie. — Amincissement de l'épiderme.

Couche granuleuse réduite à une assise discontinue. Couche basale pigmentée, quelques chromatophores dans le corps papillaire

Infiltrat de mastzellen étoilés ou globulés dans toute l'épaisseur de l'épiderme. Ces cellules ne forment pas de vraie tumeur, comme l'a décrit Unna.

La malade aurait présenté dès l'enfance des poussées d'urticaire commune, mais la maladie actuelle ne daterait que de quelques mois, à la suite d'une intoxication par la cocaïne.

OBSERVATION VI.

d'urticaire pigmentaire. Bull. Soc. dermat., 1921.)

(MILIAN et PERIN, *Présentation d'une malade atteinte*

Milian et Perin ont observé une malade de 38 ans atteinte d'urticaire pigmentaire depuis vingt ans.

L'éruption respecte la face et le cou. Elle se compose de macules qui ne se congestionnent qu'après une irritation assez prolongée.

Syphilis à 18 ans; a eu 4 enfants.

Réflexes rotuliens et achilléens négatifs.

L'éruption apparut à la suite d'une congestion cérébrale.

Glycosurie : 44 grammes par litre; 104 grammes par vingt-quatre heures.

OBSERVATION VII.

(MANDEL, *Urticaire pigmentaire. Bull. Soc. dermaté., 1921.)*

Un électricien âgé de 26 ans présentait sur tout le corps, excepté la tête, les paumes et les plantes, des macules rouge bistre donnant l'impression d'une roséole spécifique.

Le B.-W. était négatif; au niveau de la verge, existait un herpès génital en voie de guérison pouvant simuler un chancre.

L'éruption existe depuis l'âge de 15 ans. Le dermatographisme est net au niveau des macules pigmentées; dans l'intervalle, on obtient par frottement, de simples papules. La simple pression du corps pendant le sommeil produit un effet analogue. Pas de prurit.

Il ne s'agit pas d'un dermographisme ordinaire. Des papules isolées apparaissent sur le trajet du traumatisme, certaines régions du tégument répondant seules à l'irritation.

OBSERVATION VIII.

(LORTAT-JACOB et LEGRAIN, *Un cas d'urticaire pigmentaire*.
Bull. Soc. dermat., 1923.)

L'éruption apparut à l'âge de 27 ans, chez la malade de MM. Lortat-Jacob et Legrain (1923).

L'affection se présentait sous forme de petites macules, surtout abondantes au niveau des régions dorsale et lombaire, moins marquée au niveau des membres et de la face; paumes et plantes sont indemnes. Pas de prurit. W. négatif. Légère éosinophilie sanguine : 6 p. 100.

OBSERVATION IX.

(SIMON et BRALEZ, *Un cas d'urticaire pigmentaire*
apparu chez un homme de 52 ans. *Bull. Soc. dermat.*, 1923.)

Le malade de MM. Simon et Bralez vit son éruption apparaître à l'âge de 52 ans. Certains des éléments avaient un centre atrophique analogue à ceux décrits en 1892 par Hallepeau. Le malade a été atteint quelque temps auparavant de troubles digestifs graves et a eu un W. positif, devenu négatif après traitement.

La face, les mains, les pieds, les jambes, les avant-bras et les organes génitaux étaient respectés. Prurit intense. Trois autres cas observés par les auteurs étaient aussi des adultes.

OBSERVATION X.

(PAUTRIER, *Urticaire pigmentaire à début tardif*.
Bull. Soc. dermat., 1925.)

Pautrier signale un nouveau cas d'urticaire pigmentaire à début tardif (le premier avait été publié par l'auteur en 1909). Celui-ci

débute chez une malade à 22 ans, deux mois après un accouchement. L'affection se développa lentement pendant quatorze ans. Les lésions, caractéristiques, deviennent très saillantes et turgescentes quand on les irrite. Dermographisme général très net et très prononcé. Sang normal, quelques petits amas de mastzellen sur la biopsie.

OBSERVATION XI.

((SPILLMANN, DROUET et CARILLON, *Un cas d'urticaire pigmentaire*.
Bull. Soc. dermat., 1925.)

Spillmann, Drouet et Carillon ont observé une malade de 35 ans, qui a eu 8 enfants, dont 7 sont vivants et bien portants. La maladie a débuté, il y a cinq ans, un mois après le dernier accouchement. Les lésions consistent soit en taches lenticulaires brunes, soit en réseau aréolaire rouge violacé, qui disparaît à la pression du doigt.

Pas de dysfonctionnement endocrinien.

La biopsie a montré un épiderme aminci; la couche basale est pigmentée, ainsi que quelques cellules du derme sous-jacent. Infiltration légère du derme *sans mastzellen*. Vaso-dilatation des vaisseaux du corps papillaire.

OBSERVATION XII.

(GAY, PRIETO et LANZENBERG, *urticaire pigmentaire à début tardif*.
Bull. Soc. dermat., 1926.)

Gay, Prieto et Lanzenberg ont rapporté une observation d'urticaire, à début tardif (27 ans), chez un typographe.

La couleur des macules variait du rose pâle au rouge violacé foncé, presque purpurique.

L'irritation avec une pointe mousse déterminait des élevures urticariennes au bout d'une minute avec maximum au bout de six minutes. Prurit léger. Lymphocytose sanguine. Abondante infiltration de mastzellen. Les mastzellen renfermaient de très fines granulations pigmentaires.

La pigmentation de l'épiderme était également augmentée au niveau des macules.

OBSERVATION XIII.

(SCHAFFER, *Sur l'urticaire pigmentaire et le problème des mastocytes*
Acta dermato-venereol., 1927.)

Schafer apporte trois observations personnelles : deux enfants et un adulte. Chez un des enfants, l'exanthème était visible dès la naissance; chez l'autre, il débuta à six mois. Les enfants présentaient des troubles gastriques, et l'adulte, une affection de la vésicule biliaire.

Il y avait dans le derme un infiltrat composé de mastzellen, formant tumeur.

OBSERVATION XIV.

(DANEL, *Urticaire pigmentaire in adulto*. *Bull. Soc. Dermat.*, 1927.)

Danel rapporte un cas d'urticaire pigmentaire survenu chez un abbé, à l'âge de 46 ans, pendant la guerre, en 1916. L'affection a débuté au niveau de l'abdomen, dans le voisinage des régions inguinales, puis s'est développée par poussées successives. Les éléments les plus volumineux ont les dimensions d'un pois vert, les plus petits, celles d'une tête d'épingle. Aux lombes existent de petites saillies vaguement acuminées, centrées par un poil, ayant, à l'état de repos, l'aspect de la « chair de poule ». Ces éléments, par un friction modérée, deviennent nettement urticariens et roses.

Pas de prurit, ni hépato —, ni splénomégalie; leucocythémie très légère. Sur la biopsie, on observe un dépôt brunâtre, assez abondant sur certains points des couches profondes de Malpighi. L'infiltration de mastzellen, à la partie inférieure du corps papillaire, est nette.

OBSERVATION XV.

(BORY, *urticaire pigmentaire; crises nitritoïdes occasionnées par des applications cryothérapiques. Bull. Soc. Dermat., 1927.*)

L'affection avait débuté vers l'âge de 4 ans par une macule isolée, pigmentée et irritable, au niveau d'un des flancs. La tache ne s'étendit que lentement et les autres éléments ne se développèrent qu'à partir de 8 ans.

La cryothérapie qui paraissait devoir donner de bons résultats ne fut pas continuée, parce que les applications étaient suivies de malaise, avec angoisse, et douleur précordiale, congestion vive de la face et de la partie supérieure du thorax, faiblesse et accélération du pouls, nausées et tendance syncopale.

OBSERVATION XVI.

(NICOLAS et ROUSSET, *Urticaire pigmentaire à début tardif. Bull. Soc. Dermat., 1927.*)

Le malade, présenté par Nicolas et Rousset était âgé de 55 ans et n'avait vu se développer que depuis quatre ans une éruption généralisée d'urticaire pigmentaire.

L'éruption débuta à la face interne de la cheville droite et se généralisa progressivement de bas en haut, en quatre ans. Par frottement, les éléments pigmentés deviennent urticariens. Le dermographisme est très marqué et presque immédiat. A la vitropression, les éléments purement congestifs disparaissent complètement, tandis que ceux qui sont pigmentés restent perceptibles.

Aspect cholémique des paupières, avec taches de xanthélasma à droite. Léger subictère des conjonctives. Prurit très marqué. En résumé, il s'agissait d'un cas d'urticaire plus congestive que pigmentée.

OBSERVATION XVII.

(HUDELO, DUMET, CAILLIAU et BOISSAU, *Un cas d'urticaire pigmentaire à forme bulleuse. Bull. Soc. de Dermat., 1927.*)

Un jeune garçon de sept mois est atteint d'urticaire pigmentaire depuis l'âge de sept semaines. Les lésions étaient tuberculo-maculeuses, mais il y avait aussi des bulles localisées plus spécialement aux membres et au cou, sans toutefois respecter le reste du corps. Les bulles laissent parfois, après elles, une petite tache pigmentée. Le liquide des bulles renferme 7 p. 100 d'éosinophiles. Abondante infiltration nodulaire et diffuse de mastzellen. Les auteurs tendent à admettre une reviviscence du tissu hématopoïétique, rapprochant ainsi l'urticaire pigmentaire des pseudo-leucémies.

OBSERVATION XVIII.

(PAUTRIER, DISS et WALTER, *Urticaire à début tardif, Mastocytes et échanges dermo-épidermiques. Bull. Soc. Dermat., 1928.*)

L'affection débuta à l'âge de 50 ans, alors que le malade était en traitement à la clinique chirurgicale. Le début a été brusque et tout le corps a été envahi en une seule fois. Les papules sont, ou isolées, ou groupées en séries linéaires, ou circonscrites. Le tronc du malade a un aspect bigarré. La face, le cou, les mains sont indemnes. Il y a une accumulation de mastocytes qui existent à l'état pur dans le nodule dermique et arrivent jusqu'au contact de l'épiderme. Quelques cellules bacillaires à type de Langherans renfermaient des grains métachromatiques. Comme des mastzellen renferment des grains de pigment mélanique, les auteurs concluent à un échange entre les mastzellen et les cellules pigmentogènes de l'épiderme.

OBSERVATION XIX.

(LORTAT-JACOB et Mlle BROSE, *Un cas d'urticaire pigmentaire*,
Bull. de la Soc. Dermat., 1928.)

Un nourrisson de 1 mois 1/2 était couvert depuis sa naissance de taches érythémato-pigmentaires. Macules et papules sont distribuées sur toute l'étendue du tégument, ne respectant ni la face ni le cuir chevelu, pas même la plante des pieds. Le grattage détermine une éruption et une tuméfaction locale, de nature urticarienne, ce qui exclut la syphilis.

OBSERVATION XX.

(GUGEROT et LOTTE, *Urticaire pigmentaire-bulleuse avec lésions papuleuses lichénoïdes palmo-plantaires*, *Bull. de la Soc. dermat.*, 1928.)

Un bébé âgé de 3 mois est atteint depuis l'âge de 2 mois d'une urticaire pigmentaire typique à larges éléments pigmentés, généralisée, même sur le cuir chevelu, les paumes et les plantes.

Les lésions débutent par une plaque rouge, urticarienne, d'emblée papuleuse, de 3 à 20 millimètres, qui persiste pendant quelques jours, puis s'affaïsse et prend une coloration jaune chamois persistante de même grandeur.

Il existait une particularité digne de remarque : certains éléments (1 sur 10 environ) deviennent *bulleux* dans les vingt-quatre heures (bulles de 5 à 12 mm.). Les bulles arrachées laissent après elles une érosion, puis une cicatrice, enfin une large macule pigmentée.

Pas de prurit.

Aux paumes et aux plantes, les éléments sont plus petits, de forme arrondie ou irrégulière, souvent polygonale, légèrement papuleux (2 à 4 mm.), rose pâle. La percussion rythmique y détermine une urticaire durant trente minutes, alors qu'elle ne donne rien de semblable sur la peau saine.

OBSERVATION XXI.

(CAUSSADE et WATRIN, *Un cas d'urticaire pigmentaire*,
Bull. de la Soc. dermat., 1928.)

Il s'agit d'une malade de 38 ans, qui présentait depuis neuf mois des taches de toutes dimensions non saillantes, de coloration jaune foncé, réparties sur le tronc, sur le bras, sur la racine des cuisses, et qui ont succédé à des papules urticariennes, extrêmement prurigineuses, mais remarquablement influencées par l'autohémothérapie. Le prurit a disparu, et, depuis, aucune papule ne s'est reformée. Les désordres digestifs paraissent seuls devoir être incriminés dans la genèse de l'affection.

OBSERVATIONS XXII-XXXII.

FRASER et RICHTER, *Urticaire pigmentaire*,
Arch. of dermat. and Syph., 1928.)

Fraser et Richter ont fait, en 1928, un travail d'ensemble sur l'urticaire pigmentaire, basé sur 11 cas, dont 7 avaient débuté à l'âge adulte.

Dans l'un des cas, les lésions évoluaient depuis l'âge de 31 ans, chez une femme syphilitique, ayant un B.-W. positif, mais ne se modifiaient pas par le traitement spécifique.

Les mastzellen ont été trouvés dans tous les cas, mais, pour certains, il a fallu plusieurs biopsies successives; il semble que les mastzellen ne se voient dans l'urticaire pigmentaire qu'à certaines phases de son évolution. Leur présence n'a pas une valeur diagnostique absolue, parce qu'on les rencontre aussi dans la kératose arsenicale.

Les mastzellen des tissus proviennent des cellules connectives différenciées (histiocytes) et diffèrent par leur noyau, l'absence de mitoses, des basophiles du sang, dont le taux n'est pas modifié. Il y a, en outre, des altérations conjonctives et élastiques et de la mélanine en excès dans l'épiderme et le derme.

OBSERVATION XXXIII.

(GATÉ et MICHEL, *Macules érythémato-pigmentées offrant des réactions urticariennes chez un enfant atteint de dermatographie et d'urticaire chronique. Urticaire pigmentaire? Discussion du diagnostic*, Bull. Soc. dermat., 1929.)

Chez un enfant de 3 ans, il paraissait y avoir coexistence d'urticaire banale et de dermatographie avec une urticaire pigmentaire vraie.

OBSERVATION XXXIV.

(TRAUB, *Urticaria pigmentosa*, Arch. of dermat, 1930.)

Traub rapporte un cas d'urticaire pigmentaire chez un enfant de 17 mois. L'affection commença un mois après la naissance avec l'aspect de lésions jaunâtres de la grandeur d'un demi-dollar sur la peau du côté gauche de l'abdomen. Pendant les cinq derniers mois, de nombreuses lésions similaires, variant de 0 cm. 5 à 1 cm. 5 de diamètre, apparurent sur tout le corps. Jamais de démangeaisons. Quelques-unes des lésions étaient maculeuses, d'autres étaient nettement saillantes, avec des nodules jaunâtres semblables à ceux du xanthome. Le frottement de la plupart des lésions les faisaient se gonfler, avec production de raies. La biopsie montra une infiltration de mastzellen dans le chorion. L'analyse chimique du sang donna :

NaCL, 496;

Sucre, 112,8;

Azote de l'urée, 14,8;

Acide urrique, 2;

Cholestérol : sang complet, 147;

Sérum, 188;

Plasma, 176.

OBSERVATION XXXV.

(SCHMIDT-LABAUME, *Urticaria pigmentosa und Kälte-Urticaria*.
Zentralbl. f. H. u. G., 1930.)

Schmidt-Labaume a présenté à la réunion de Francfort une femme de 28 ans, atteinte d'urticaire pigmentaire depuis trois ans. Elle a eu, en octobre 1928, une affection rhumatismale avec gonflement des articulations. Depuis trois ans, des papules de la grosseur d'une lentille (légèrement pigmentées, ou de petits infiltrats, mal délimités, existent au tronc et aux extrémités, particulièrement aux faces d'extension. Nombreuses pétéchies et ecchymoses aux jambes. Comme symptôme accessoire, une gelure au visage. En outre, un notable ralentissement du courant des capillaires, sans ectasies. Sténose mitrale avec insuffisance légèrement compensée. Histologiquement, peu de mastzellen. Il s'agit d'une urticaire pigmentaire selon Rona. Il existe, en outre, une urticaire par le froid et une régression de toutes les manifestations et aussi des infiltrats par la chaleur du lit.

OBSERVATION XXXVI.

(W. DUBREUILH, *Un cas d'urticaire pigmentaire*.
Ann. de dermat., 1912, p. 494.)

Chez une fillette de 5 ans, l'éruption a débuté à l'âge de 3 mois par de petits boutons de la grosseur d'une tête d'épingle qui apparaissaient surtout la nuit et devenaient urticariens par le grattage. Des macules rougeâtres, puis brunes, ont succédé aux papules.

L'éruption, maintenant généralisée, se compose de petits éléments miliaires ou lenticulaires, fréquemment confluent en plaques, traînées ou marbrures. Les macules dominant, mais il y a quelques papules. La couleur va du rouge au brun sépia.

Dermographisme net, aussi marqué sur la peau saine que sur les plaques. Prurit modéré.

Adénopathie inguinale, mais surtout axillaire. Pas de troubles digestifs. Bon état général chez l'enfant et les parents.

Histologiquement, les coupes ont montré surtout des mastzellen de forme irrégulière, fusiformes, étoilées à longs prolongements : peu sont de forme compacte. Ces cellules sont répandues dans toute la biopsie, mais sont surtout abondantes au centre de la lésion.

OBSERVATION XXXVII (Résumée et inédite).

(Service du Professeur PETGES.)

L... (Ginette), 9 mois. Vient à la consultation le 11 février 1924.

Enfant née un peu avant terme. Bien portante. Nourrie au sein jusqu'à 3 mois, puis au lait de vache. Pas de troubles digestifs. Bon état général.

Le début de l'affection actuelle remonte à l'âge de 1 mois.

L'enfant présente des macules allongées, brunâtres, disséminées inégalement sur tout le corps, sauf au niveau du visage et des mains. Ces macules sont séparées par des intervalles de peau saine. Léger relief au toucher. Par frottement, la peau devient chaude et rouge, et les macules forment une saillie papuleuse notable.

Il n'existe pas de prurit ni de desquamation. Le grattage ne provoque pas de desquamation ni de suintement.

OBSERVATION XXXVIII (Résumée et inédite).

(Service du Professeur PETGES.)

S... (Solange), 9 mois. Vient à la consultation le 28 mai 1922.

Enfant née à terme, nourrie au biberon depuis l'âge de deux mois. N'a eu aucune maladie.

Mère bien portante, 48 ans.

Père bien portant, 26 ans.

Quatre semaines après sa naissance, la mère a observé, au niveau du cou, deux ou trois petites plaques maculeuses, rouges, de

la grandeur d'une pièce de cinquante centimes environ, dit-elle. Puis les lésions ont gagné progressivement la nuque, le dos, le ventre et les parties hautes des membres.

Actuellement, l'enfant présente sur le cou, le dos, le ventre et la racine des membres une série de taches rondes ou surtout ovales, irrégulièrement dispersées, séparées par des intervalles de peau saine. Sur le thorax, elles forment des bandes incomplètes, parallèles entre elles et à la direction des côtes. Ces taches ont des dimensions variant d'une lentille à une amande, généralement ovales, en fuseau, à grand axe horizontal, nettement limitées, de coloration brun fauve. Pas de squames. Pas de prurit.

Si l'on frotte ces taches avec un corps dur, tel que les branches d'une pince, il se forme, au bout de quelques secondes, une élévation nette, légèrement infiltrée, avec un érythème périphérique, érythème disparaissant au bout d'une demi-heure environ. En résumé, il se passe là un phénomène urticarien. Tout antécédent spécifique est écarté.

OBSERVATION XXXIX (Inédite).

(Service du Professeur PETGES.)

Mme C... (Henriette), âgée de 47 ans, modiste. Vient à la consultation de la clinique dermatologique le 1^{er} octobre 1930, parce qu'elle présente sur tout le corps des taches nummulaires de couleur bistre, brunâtres. Le début remonte à environ 25 ans. Il a été marqué par l'apparition de taches lenticulaires prurigineuses sur les seins, survenant par poussées éruptives.

L'éruption s'étend sur tout le corps, avec maximum au niveau des fesses, des bras et du cou, mais n'a atteint le dos qu'il y a cinq ans. Elle est sujette à des variations, et cependant ne disparaît jamais complètement. Aux moments des règles il y aurait recrudescence. La chaleur, l'exposition au soleil, semblent agir dans le même sens. La digestion augmente également la coloration des taches.

La malade a eu la plupart des maladies de l'enfance. Elle a

été en particulier atteinte, depuis l'âge de 7 à 8 ans, d'entérite; elle parle même de dysenterie.

Deux fausses couches : l'une de 7 mois $1/2$ et l'autre de 2 mois. La première fut suivie d'une maladie qui a fait penser à une affection pulmonaire. Depuis, la malade a mené deux grossesses à terme. Les enfants sont morts de scarlatine.

Pleurite depuis six ans et, en janvier 1930, hémoptysie qui l'oblige à quitter son travail.

Le père de la malade est mort de maladie indéterminée.

Sa mère est vivante, et bien portante.

Actuellement, la malade paraît en bonne santé malgré l'hémoptysie signalée, mais présente des signes de tuberculose des sommets, infiltration, craquements.

Son éruption est en voie de décroissance depuis deux ans, dit-elle. Cependant, elle est encore très nette en certaines régions telles que la poitrine, le dos, l'abdomen, les faces postérieures et internes des bras et des avant-bras, faces internes des cuisses et régions poplitées. Le visage, les extrémités des membres et les muqueuses sont respectés.

L'éruption est constituée par des taches rondes, lenticulaires et plus grandes, et surtout des taches allongées, en fuseau, ovales, de $1/2$ à 2 centimètres de long environ, de couleur bistre ou café au lait, brunâtres, pigmentées, d'aspect sale, bien limitées, ne s'effaçant pas à la pression, sans relief, sauf au niveau de la ceinture et sous les seins, où les taches sont roses, saillantes et papuleuses. On peut faire saillir les autres taches en frictionnant la peau.

Le prurit a disparu petit à petit.

D'autre part, la malade présente un foie augmenté de volume et se soigne à présent pour une bacillose pulmonaire évolutive.

Polyadénopathie rappelant celle de la syphilis.

L'examen du sang montre qu'il existe :

Une légère anémie;

De la polynucléose;

Pas de réaction myéloïde.

La réaction de Bordet-Wassermann est négative.

Il n'a pu être fait de biopsie.

Nous devons retenir que cette malade est à la fois tuberculeuse et, très vraisemblablement, atteinte de syphilis, car elle a présenté deux avortements survenus sans cause.

OBSERVATION XL (Personnelle).

Urticaire pigmentaire.

C... (Henri), 20 ans, né à Pont-Croix (Finistère), le 17 janvier 1909, matelot mécanicien, deux ans de service.

Entré à l'hôpital le 12 octobre 1929 pour érythrodermie. Présenté au conseil de santé le 9 décembre 1929 avec le diagnostic de *livedo et acro-asphyxie* et proposé pour un mois de convalescence.

Le conseil de santé le translate dans une salle de médecine générale, le 13 décembre 1929, pour complément d'examen.

Antécédents héréditaires. — Mère décédée suite de couches. Père, cultivateur, bien portant, n'ayant jamais rien présenté d'anormal.

Antécédents collatéraux. — 4 frères et 2 sœurs bien portants. Tous sont bien constitués, sauf un frère qui aurait une épaule plus basse que l'autre. Une sœur décédée de tuberculose pulmonaire.

Antécédents personnels. — N'aurait jamais été malade.

D'après les parents, l'affection cutanée actuelle serait apparue à l'âge de deux ans, à la suite d'une frayeur (feu dans son berceau), et depuis la teinte des téguments n'aurait jamais été modifiée.

La peau présente dans toute son étendue, sauf au niveau des mains et, à un plus faible degré, au niveau de la face, une pigmentation aréolaire de couleur rouge brun (aspect tigré). Il n'y a pas de région indemne. A la partie supérieure du tronc et au niveau des épaules, la coloration est moins généralisée et les macules sont séparées par des intervalles de peau de coloration normale. La face est également fortement colorée en rouge.

Les parties pigmentées sont en léger relief par rapport aux parties blanches.

L'éruption est constituée par des taches irrégulièrement polygonales, dont l'ensemble forme une sorte de réseau. Topographiquement, l'aspect est celui d'une éruption morbilliforme très intense avec des élevures réunies les unes aux autres. Au niveau où les taches présentent leur maximum de confluence, la peau est un peu tendue et gonflée. Sur les taches, l'épiderme est lisse et uni, plutôt mat que brillant. Il n'existe aucune desquamation. Au niveau du sillon vertébral et de la nuque, les îlots sont moins confluent. Le malade réagit progressivement, quand on le découvre. Les parties frottées, même rapidement, changent de tonalité et deviennent congestives, rouge vif. Au niveau des parties irritées, il existe un état dermographique très intense, apparaissant environ une minute après le frottement. Pas de prurit à aucun moment.

Quelques taches pourpres, comme dans l'érythrocyanose, mais pas de gonflement, ni de froid des extrémités.

A la vitropression, le fond de la peau est ocre, non pas blanc. La pression du doigt fait disparaître l'érythème.

Un prélèvement a été fait au niveau de la partie externe de la cuisse. Les coupes de la région pigmentée ont montré une infiltration de mastzellen, comme dans les cas typiques.

A signaler que la congélation par le chloréthyle a provoqué, au moment de la biopsie, une vive irritation (phlyctène consécutive) au niveau de la région gelée.

Etat général. — Il s'agit d'un sujet de 21 ans, de constitution satisfaisante.

Il a été à l'école jusqu'à l'âge de 14 ans, n'a pas passé son certificat d'études, mais sait lire, écrire et calculer.

Exerçait avant son arrivée au service la profession de forgeron.

Engagé de trois ans, est depuis deux ans matelot mécanicien et a, jusqu'à présent, assuré son service dans d'excellentes conditions.

Pas de frilosité exagérée, sudation facile, surtout axillaire et inguinale. Hypéridrose plantaire non fétide.

Rondeur particulière des formes avec sensation myxœdémateuse au toucher. Légère exophtalmie. Corps thyroïde normal. Aucun

signe de Basedow, même fruste. Varices superficielles au niveau des mollets et du fourreau de la verge.

Tube digestif. — Depuis trois ans, a commencé à présenter des caries dentaires, ayant nécessité l'extraction de 13 dents au maxillaire supérieur et 13 au maxillaire inférieur. Porte actuellement un appareil de prothèse.

Appétit excellent, digère bien.

Appareil respiratoire. — Pas de toux. Expectoration salivaire insignifiante. Jamais de point de côté, pas de dyspnée. Sommeil bon. Aurait cependant des sueurs nocturnes fréquentes.

Aucune modification de la sonorité ni des vibrations. Aucun signe stéthoscopique anormal.

Capacité vitale : 3 l. 200;

Indice respiratoire : 6 cm.

Recherche du B. K. dans les crachats, négative.

Appareil circulatoire. — Aucun signe fonctionnel anormal. Jamais de palpitations, pas de dyspnée d'effort ou d'ascension. Pas de teinte asphyxique des muqueuses. La pointe du cœur bat en place normale. L'aire cardiaque est normale. A l'auscultation, pas de lésions orificielles. Le poulx est régulier, bien frappé, jamais de tachycardie.

Tension au Gallavardin : Mx, 14; Mn, 7.

La recherche du réflexe oculo-cardiaque accuse un ralentissement léger du poulx.

A noter une chaîne ganglionnaire œrvicale bilatérale avec ganglions assez développés. Ganglions inguinaux perceptibles.

Appareil génital. — Aucun antécédent vénérien, activité génitale normale.

Système nerveux. — Aucune altération de la sensibilité et de la réflectivité. Réactions pupillaires physiologiques. Aucun trouble du psychisme. Jamais de crises nerveuses ni de symptômes épileptiques.

Sang :

Globules rouges, 4.920.000;

Globules blancs, 7.750.

Pourcentage :

Polyn. neutrophiles, 61;

Polyn. éosinophiles, 2;

Lympho et moyens mono, 30;

Grands mono, 7.

Taux d'hémoglobine, 90 p. 100;

Urines (analyse du 13 décembre 1929) :

Résistance globulaire, 3,5;

Urée, 13;

NaCl, 8;

Phosphates, 1,50.

Ni sucre, ni albumine, ni urobiline, ni indican, ni pigments biliaires.

Résumé. — Il s'agit d'une affection cutanée survenue brusquement à l'âge de deux ans, après un choc émotif violent. Cette affection présente au complet le tableau de l'urticaire pigmentaire. Les différents appareils sont normaux.

Un traitement de désensibilisation pour agir sur le facteur urticaire n'a pas donné de résultat.

Analyse des observations.

Dans les quatre observations inédites que nous publions, nous noterons l'absence d'antécédents héréditaires. Quant aux antécédents personnels, nous n'en trouvons qu'un chez Mme Henriette C... (obs. XXXIX), qui a fait toutes les maladies de l'enfance, et chez laquelle on retrouve, en particulier, une affection gastro-intestinale, fait qui a déjà été noté souvent. Elle est tuberculeuse et probablement syphilitique.

Cette dame est la seule aussi chez laquelle l'affection ait débuté à l'âge adulte : 22 ans : les autres malades en étaient atteintes depuis leur jeune âge. La maladie s'est installée insidieusement, sans aucune cause extérieure, semble-t-il. Nous avons cependant mentionné, car ceci a déjà été observé, que les parents de Henri C... (obs. XL) voyaient une relation de

cause à effet entre la grande frayeur qu'a ressentie le malade et sa maladie actuelle. Chez les trois autres malades, l'éruption s'est installée petit à petit.

Les lésions du début sont des taches rouges dans les quatre cas; mais nous n'avons de renseignements sur leurs localisations que pour deux malades : Solange S... (obs. XXXVIII), chez laquelle les taches sont apparues au niveau du cou et Mme Henriette C... (obs. XXXIX), qui a présenté ses lésions primitives au niveau des seins. Henri C... (obs. XL) semble avoir fait un début plus brutal et plus généralisé.

Rouges au début de la maladie (L... [Ginette] et S... [Solange]), ces taches prennent ensuite une teinte plus sombre, brun bistre et rouge brun, lorsque la maladie avance en âge. Nous avons noté que ces taches de la période d'état sont influencées par la chaleur, par le froid, et que, sous l'effet d'une irritation forte, elles deviennent pourpres et saillantes, turgescents. Mais à aucun moment elles ne s'effacent complètement à la pression.

On les trouve surtout nombreuses chez ces quatre malades, sur l'abdomen, la poitrine, et les faces internes des cuisses et des bras. Dans tous les cas, le visage et les extrémités des membres étaient respectés.

Le dermographisme a été noté dans les quatre cas.

Le prurit a été noté au début de la maladie dans l'observation, mais il s'est atténué, usé, par la suite.

La biopsie n'a été pratiquée que pour le cas de Henri C... et s'est trouvée conforme aux résultats antérieurs, c'est-à-dire qu'au niveau d'une tache on a trouvé une infiltration de mastzellen.

Le traitement essayé sur ce malade n'a pas donné de résultat, mais son affection ne semblait pas le gêner puisqu'il avait assuré son service pendant deux ans.

Mme Henriette C... (obs. XXXIX) ne semble pas non plus gênée par son affection cutanée. Chez elle, d'ailleurs, la maladie est en voie de régression depuis deux ans sans qu'elle se traite en aucune façon.

CHAPITRE VII

DIAGNOSTIC ET PRONOSTIC

I. — DIAGNOSTIC.

La propriété qu'ont les plaques de se congestionner, de se tuméfier, de durcir et de devenir franchement urticariennes sous l'influence d'un grattage énergique ou de l'excitation par une pointe mousse est un caractère diagnostique important, dont la valeur a été mise en relief par Darier. A ce dermatographe au niveau des lésions s'ajoute souvent le dermatographe dans les intervalles de peau saine. La longue durée de l'affection, les plaques pigmentées saillantes ou non, de couleur brune, les poussées congestives, mettent facilement sur la voie du diagnostic.

Cependant, dans un certain nombre de cas, comme le nôtre, le diagnostic n'a pas été fait d'emblée et la confusion est possible soit avec des lésions pigmentées, soit avec des éruptions plus ou moins généralisées. Parmi les affections pigmentées, il faut citer :

- le lentigo;
- le chloasma;
- les naevi pigmentaires;
- les pigmentations factices de l'arsenic;
- les pigmentations d'origine parasitaire, nerveuse ou viscérale, dystrophique;
- les pigmentations consécutives au lichen plan, à l'eczéma, au strophulus, au psoriasis;
- le xeroderma pigmentosum;
- le xanthélasma.

Le diagnostic avec la lèpre peut présenter quelques difficultés quand les lésions sont érythémato-pigmentaires. Les taches lépreuses siègent surtout sur les parties découvertes, les fesses et le dos; elles dessinent fréquemment des cercles, des anneaux, des lignes serpentineuses, la sensibilité cutanée est altérée à leur niveau.

Le diagnostic avec l'érythème polymorphe est parfois difficile. Dans cette affection, les éléments éruptifs sont symétriques, se groupent autour des jointures, particulièrement aux extrémités. La teinte des éléments est rouge brunâtre, livide, avec une bordure vermillonnée. L'évolution est plus rapide : l'éruption ne dure que quelques semaines et le diagnostic n'est difficile qu'au moment de la première poussée.

La différenciation avec la syphilis présente une plus grande importance. L'urticaire pigmentaire a pu être confondue avec la roséole (Mandel). Ce sont surtout les syphilides secondaires qui prêtent à confusion, mais dans ce cas les papules sont généralisées, peuvent desquamier et coexistent avec des syphilides érosives.

Dans la syphilis pigmentaire, les taches sont bistres, en réseau, et prédominent au niveau du cou. Quand il y a coexistence des deux affections, comme dans le cas de G. Little, il faut s'appuyer uniquement sur les caractères particuliers de chaque affection et sur les résultats incomplets du traitement antisiphilitique.

Darier signale comme pouvant aussi prêter à confusion le lichen, les tuberculides, le psoriasis. On peut y ajouter les sarcoïdes disséminées de Boeck.

Rappelons ici la distinction avec l'urticaire pigmentée, qui n'est que le stade de terminaison de l'urticaire hémorragique. Le sang infiltré dans la peau subit en pareil cas la transformation habituelle en pigment, et les élevures laissent une tache brunâtre.

Dans les urticaires chroniques, on range l'*urticaria perstans*, dans laquelle les éléments durent des mois et des années, et

l'urticaire récidivante, dans laquelle des poussées successives se produisent couramment ou par intervalles. Le prurit est alors souvent intense et l'urticaire récidivante peut n'être que le premier stade du prurigo de Hébra.

A l'examen microscopique, il y a des cellules mononucléées, mais presque pas de mastzellen dans l'urticaire perstans.

II. — PRONOSTIC.

En ce qui concerne l'état général, le pronostic est bénin. Localement on peut espérer la disparition des lésions. Cependant le nombre des malades qui ont été suivis est restreint et il y a des cas où l'éruption persiste indéfiniment.

CHAPITRE VIII

TRAITEMENT

Il n'existe pas de traitement efficace de l'urticaire pigmentaire. Il faut se borner à calmer les poussées congestives et les démangeaisons qui les accompagnent. Ces poussées se font surtout l'été, aussi la chaleur paraît nuisible. On défendra les bains chauds et les bains sulfureux.

Les lotions antiprurigineuses avec une solution phéniquée à 1 p. 100, camphrée, mentholée, à l'eau additionnée de vinaigre aromatique simple ou phéniqué, sont, par contre, indiquées. Les pommades sont peu actives; les glycérolés donnent de meilleurs résultats.

Une bonne hygiène alimentaire et générale est également à recommander.

Malgré leur peu d'efficacité, on peut essayer à l'intérieur les médicaments vaso-moteurs : belladone, ergotine, valériane, chlorhydrate de quinine.

Nicolas et Moutot ont employé sans résultat les hyposulfites de soude et de magnésie. Un traitement désensibilisateur a été employé sans succès chez notre malade.

L'opothérapie thyro-ovarienne paraît avoir donné récemment une guérison. Un bon résultat a également été obtenu par l'autohémothérapie (Caussade et Watrin, Balzer).

La physiothérapie a également été appliquée : Des applications cryothérapiques ont provoqué des crises nitritoïdes chez la malade de Bory, mais ont donné un résultat favorable à Lortat-Jacob.

La radiothérapie a été essayée par Jacob, avec succès, dans un cas. Chez un enfant, il y eut récurrence au bout de six mois; après une deuxième série d'applications, il n'y avait pas de récurrence au bout de trois mois.

Chez le malade de Jeanselme et Touraine, où il y avait hypertrophie de la rate (20×13), on fit de la radiothérapie splénique et hépatique : les légères poussées d'urticaire pigmentaire sont devenues plus rares et ont disparu; la rate a diminué de volume (17×13); la formule sanguine a été légèrement améliorée et le malade a pu reprendre son travail.

CONCLUSIONS

I. — L'urticaire pigmentaire est une affection qui apparaît soit dès la première enfance, soit chez l'adulte.

Parmi les cas récemment publiés (de 1920 à 1930), les 3/5 (21 sur 35) étaient à début tardif.

II. — L'urticaire provoquée au niveau des plaques, le dermographisme, la pigmentation des lésions, sont les symptômes principaux de l'affection.

III. — L'anatomie pathologique montre une accumulation de mastzellen dans le derme. Cette accumulation est actuellement considérée comme une reviviscence de la fonction hématopoïétique du tissu réticulo-endothélial.

IV. — Il est souvent impossible de relever la moindre tare dans les antécédents des sujets atteints, cependant la syphilis et l'hérédo-syphilis s'observent avec une fréquence un peu anormale chez ces malades.

V. — Quand le sang est modifié, il présente de la lymphocytose, une réaction myéloïde ou de l'éosinophilie.

VI. — L'urticaire pigmentaire présente avec l'urticaire ordinaire plusieurs points communs, cependant on a tendance à la rattacher soit aux maladies du sang, soit aux tumeurs.

VII. — Le diagnostic ne présente pas habituellement de difficulté. Il faut cependant éviter la confusion possible avec la syphilis secondaire.

VIII. — Le traitement n'a pas encore donné de résultats décisifs. Des régressions bien incertaines ont été obtenues par l'opothérapie, l'autohémothérapie, la radiothérapie, la cryothérapie.

VU, BON A IMPRIMER :

Vu : *Le Doyen,*

Le Président,

C. SIGALAS.

G. PETGES.

VU ET PERMIS D'IMPRIMER :

Bordeaux, le 17 décembre 1930.

Le Recteur de l'Académie,

F. DUMAS.

INDEX BIBLIOGRAPHIQUE

- ADAMSON. — Generalised pigmentations in an adult; Urticaria pigmentosa. *Proc. R. S. of London derm. Sect.*, 19 févr. 1914, p. 104.
- Adult Urticaria pigmentosa. *British Journ. of derm.*, 1923, p. 219.
- BARRIÈRE. — Contribution à l'étude de l'urticaire pigmentaire, Lyon, 1910. Thèse de Lyon, 1909-1910.
- BAUM. — Fall Von Urticaria Pigmentosa. *B. D. G.*, 10 janv. 1911. *Derm. Zeitschrift*, mai 1911, p. 492.
- BECHET. — Urticaria pigmentosa. *Journ. of cutan. dis.*, juill. 1914, p. 511.
- BIACH. — Zur Unterscheidung der Urti. pigmentosa von der Urt. Xanthelasmaïdea. *Arch. für derm.*, mars 1912, p. 619.
- BIZZOZERO. — Sur l'urticaire pigmentaire. *Ann de derm.*, juill. 1911, p. 385.
- BOAS. — Urticaire pigmentaire. *Hopitalstidende*, 1912, p. 905.
- BORY (L.). — Urticaire pigmentaire. Crises nitritoïdes occasionnées par des applications cryothérapiques. *Bull. de la Soc. franç. de derm. et syphil.*, 1927, p. 75.
- BRONSON. — Case of diagnostic. Xanthelasmaïdea Urt. pigmentosa. *Pr. R. S. of London Sect. Disease of Children*, 28 fév. 1919, p. 21.
- BUNCH. — Urticaria pigmentosa in a baby aged 10 months. *P. S. of London derm. Sect.*, 16 nov. 1911.
- Urticaria pigmentosa. *Proc. S. of London sect. of derm.*, 15 juill. 1920, p. 149.

- CASSAR. — Sur un cas d'urticaire pigmentaire tardive associé à un pityriasis rosé. *Ann. de derm.*, 1916, p. 95.
- CAUSSADE et WATRIN. — Un cas d'urticaire pigmentaire. *Bull. et Mém. de la Soc. franç. de derm. et syphil.*, 1928, p. 57.
- DANEL. — Urticaire pigmentaire in adulto. *Soc. franç. de derm. et syphil.*, 1927, p. 183.
- DARIER. — Quelques remarques sur l'urticaire pigmentaire. Observations. *Bull. de la Soc. franç. de derm. et de syphil.*, 1905.
- *Précis de derm.*, 1928.
- DUBREUILH. — Un cas d'urticaire pigmentaire. *Ann. de derm.*, août-sept. 1912, p. 494.
- FABRY. — Ueber urticaria pigmentosa congenit. *Arch. für derm.*, mai 1912, p. 269.
- FINNERUD. — Urticaria pigmentosa (nodular type) with a summary of the littérature. Report of a case. *Arch. derm. and syphil.*, Chicago, 1923.
- FONTAINE. — Essai sur la pathogénie de l'urticaire pigment., Paris, 1919, Thèse de Paris, 1918-1919.
- FOX. — Urticaria pigmentosa. *Journ. of cut. dis.*, sept. 1911.
- FRASER et RICHTER. — Urticaire pigmentaire. *Arch. of derm. und syphil.*, XVII, n° 4, avril 1928, p. 489.
- FREUND. — Di due casi di urticaria pigmentosa (primo caso). *Giorn. ital. d. mal. ven.*, Milano, 1924, p. 731-741, 2 pl.
- GATÉ et MICHEL. — Macules érythémato-pigmentées offrant des réactions urticariennes chez un enfant atteint de dermatographe et d'urticaire classique. Urticaire pigmentaire. Discussion du diagnostic. *Bull. de la Soc. franç. de derm. et syphil.*, R. L., 1929, p. 735.
- GAY-PRIETO et LAZENBERG. — Urticaire pigmentaire à début tardif. R. S., 14 mars 1926. *Bull. de la Soc. franç. de derm. et syphil.*, p. 326, 1926.
- GEIGER. — Urticaria chronica cum pigmentatione. *Zentralblatt. f. Haut. u. G.*, XXXI, n° 1 et 2, 20 août 1929, p. 29.
- GOTTHEIL. — Urticaria pigmentosa. *Journ. of Cut. dis.*, avril 1911, p. 242.

- GOUGEROT et LOTTE. — Urticaire pigmentaire bulleuse avec lésions papuleuses lichénoïdes palmoplantaires. *Arch. de dermat. et syphil. de la clinique de Saint-Louis*, I, fasc. 4, déc. 1929, p. 833.
- HALLE. — Urticaire pigmentaire. Soc. pédiatrie, 15 avril 1924.
- HANNAY. — Urticaria pigmentosa in adults. *British Journ. or dermat.*, 1925, p. 1.
- HARTZELL. — Urticaria pigmentosa. *Journ. of Cut. dis.*, août 1912, p. 491.
- HEATH. — Case for diagnostics (Adult urt. pigment.). *Proc. Soc. of Lond. (derm., Sect.)*, 20 nov. 1913, p. 24.
- HELLER. — Urticaria pigmentosa. *Dent. Zeitschrift*, sept. 1913, p. 806.
- HOFFMANN. — Urticaria Xanthelasmaïdea. *Dent. med. Wochens.*, 23 juill. 1914, p. 1546.
- HOLLANDER. — Urticaria pigmentosa, with hyperplasia of the thymus gland. *Arch. of dermat.*, mai 1925, p. 611-622.
- HOPF. — Urticaria pigmentosa (adulorum). *Zentraltt. f. H. u. Geschlechtskr.*, XXII, n^{os} 9 et 10, 5 févr. 1930, p. 563.
- HUDELO, DUMET, CAILLIAU et BOISSEAU. — Un cas d'urticaire pigmentaire à forme bulleuse. *Bull. de la Soc. franç. de dermat. et syphil.*, 1927, p. 197.
- JADASSOHN. — Handbuch der Haut u. Geschlechtskrankheiten, Berlin-1930.
- JAVINI. — Sopra un caso di urticaria pigmentosa dell' adulto. *Bol. del Scien. in Bologna*, sept. 1913, p. 517.
- JEANSELME et TOURAINE. — Urticaire pigmentée. Etude de la formule sanguine. *Bull. de la Soc. franç. de dermat.*, nov. 1913, p. 426.
- JEANSELME et TOURAINE. — Urticaire pigmentée avec hypertrophie du foie et splénomégalie. Hématologie. Radiothérapie. — *Bull. de la Soc. française de Derm.*, 10 avril 1919, p. 98.
- KERL. — Zur Keuntwiss der pigmentierten Urticariaformen. *Arch. für dermat. et syphil.*, 1913, p. 118.
- KNOWLES. — Urticaria pigmentosa particularly in regard to its pathology. *Journ. of americ. med. assoc.*, 20 janv. 1914, p. 1989.

- Urticaria pigmentosa. *Journ. of Cut. dis.*, juin 1922, p. 360.
- KOCH. — Urticaria pigmentosa. *Brit. journ. of. derm.*, août 1911, p. 221.
- LANCASHIRE. — Urticaria pigmentosa. *Brit. journ. of derm.*, août 1922, p. 320.
- LEVI. — Osservazioni sopra un caso di urticaria papulose porstans con pigmentazione. Congrès de Milan. *Giorn. ital. di derm. e sifil.*, V, LXX, fasc. 5, oct. 1929, p. 1348.
- Contributo alla conoscenza dell' urticaria papulsa perstans con pigmentatione. *Arch. ital. di d. siph. e v.*, V, 3 févr. 1930, p. 219.
- LITTLE. — Urticaria pigmentosa of the macular type in an infant. *Pro. of the r. Soc. of med. of London* (derm. Sect.), 18 mai 1911, p. 103.
- Urticaria pigmentosa of the macular type in an adult. *Proc. of the roy. Soc. of med. of London* (derm. Sect.), 18 mai 1911, p. 104.
- LORTAT-JACOB et LEGRAIN. — Un cas d'urticaire pigmentaire. *Bull. de la Soc. franç. de derm. et syphil.*, 1923.
- LORTAT-JACOB. — Un cas d'urticaire pigmentaire. *Bull. de la Soc. franç. de derm. et syphil.*, n° 7, juill. 1928, p. 560.
- MAC LEOD. — Case of urticaria pigmentosa with bullour lesions. *P. S. of London*, 18 nov. 1920, p. 17.
- MARGAROT et BOURGOING. — Urticaire pigmentaire existant depuis dix-huit ans. Signes de parasymphaticotonie. *Bull. des Sciences méd. et biol. de Montpellier*, 1921-1922, III, p. 488-489.
- MARINI. — Urticaria papulo-pigmentosa perstans. *Giornal. ital. d. mal. ven.*, Milano, 1922, p. 967-989.
- MASSA. — Urticaria pigmentosa xanthelasmaïdeia. *Revista Assoc. argent. de derm. y sifilo*, XII, déc. 1929, p. 181.
- MATRAS. — Urticaria pigmentosa. *Wiener Klin Woch.*, XLIII, n° 7, 13 févr. 1930, p. 217.
- MEACHEN. — Urticaria pigmentosa. *Proc. roy. Soc. of med. of London* (Derm. Sect.), 17 juill. 1913, p. 191.
- MICHAEL. — Urticaria pigmentosa in adults treated by the Roënt-

- gen Rays. *Arch. of. dermat. and syphil.*, Paris 1924, p. 746.
- MILIAN et PERIN. — Présentation d'une malade atteinte d'urticaire pigmentaire, Paris, 1924, *Bull. Soc. franç. de dermat.*, 1924, p. 126-128.
- MINE. — Demonstration von Urt. Pigment, Psoriasis vulg., etc. *Japan Zeitschrift für dermat. and Urt.*, nov. 1911, p. 1215.
- MONTPELLIER. — Un cas d'urticaire pigmentaire. *Journ. de dermat.*, 1918, p. 33.
- MORELLE. — Un cas d'urticaire pigmentaire chez l'adulte. *Soc. belge de dermat. et de syphil.*, 8 nov. 1925.
- MOUNT. — Urticaria pigmentosa. *Arch. of dermat. and syphil.*, 1926, XIV, p. 715-729.
- MULZER. — Urticaria pigmentosa adultorum. *Zentralblatt. f. Haut. u. Geschl.*, XXX, n° 3-4, 20 mai, p. 164.
- NICOLAS et ROUSSET. — Urticaire pigmentaire à début tardif. Considérations à son sujet. Réunion dermat. Lyon, 23 mai 1929. *Bull. Soc. franç. de dermat. et syphil.*, n° 7, juill. 1929, p. 681.
- PAUTRIER. — Urticaire pigmentaire à début tardif. *Bull. de la Soc. franç. de dermat. et syphil.*, n° 3, R. S., 18 janv. 1925, p. 57.
- PAUTRIER, DISS et WALTER. — Urticaire à début tardif. Mastocytes et échanges dermo épidermiques. *Bull. de la Soc. de dermat. et syphil.*, R. S., 1928, p. 254.
- PIERN (L.-E.). — Urticaria pigmentaria. *Revista Assoc. arg. d. d. y síf.*, XII, déc. 1929, p. 162.
- PROSKURIJAKOFF. — Urticaria pigmentosa. *Soc. de dermat. et de syphil.* Tarnowsky, Saint-Péterbourg, 30 avril-13 mai 1930.
- RAYMOND. — L'urticaire pigmentaire, Paris, 1888. Thèse Paris, 1887-1888.
- REITMANN. — Urticaria pigmentosa. *Arch. für dermat.*, février 1911, p. 568.
- ROTT. — Urticaria pigmentosa. *Berliner Kli Wochens.*, 9 janv. p. 86.
- ROUX. — De l'urticaire pigmentaire, Bordeaux, 1896. Thèse Bordeaux, 1896-1897.

- RUSH. — Knale mit Urtic. pigment. *Arch. für derm. Berichtteil.* avril 1912, p. 395.
- SAINZ DE AJA (E.-A.). — Urticaria pigmentosa, edemada agudo de Quincke y neurodermitis coexistentes y curados con opoterapia tiro ovarica. *Actas dermo-sifiliogr.*, XXII, n° 6, mars 1930, p. 473.
- SCHAFER. — Sur l'urticaire pigmentaire et le problème des mastocytes. *Acta dermato-venereologica*, vol. VII, fasc. 3, 3 sept. 1927, p. 161. (Résumé in *Ann. de derm.*, 1928, p. 227.)
- SCHMIDT-LABAUME. — Urticaria pigmentosa und Kälte-urticaria. *Zentralbl. f. Haut u. Geschlech.*, XXXIII, n°s 9-10, 20 mai 1930, p. 536.
- SEGRÉ. — Considerazioni sull' urticaria pigmentosa. *Giorn. ital. d. mal. vené.*, Milano, 1923, p. 339-357, 1 pl.
- SIMON et BRALEZ. — Un cas d'urticaire pigmentaire apparue chez un homme de 52 ans. *Bull. de la Soc. franç. de derm.*, 1923, p. 66.
- SPILLMANN, DROUET et CARILLON. — Un cas d'urticaire pigment., R. N., 20 déc. 1924, p. 46, in *Bull. de la Soc. franç. de derm.*, 1925, n° 1.
- SUNDKVIST. — Urticaire pigmentaire abortive. *Soc. de derm. de Stockolm*, 13 mars 1913.
- THIBIERGE et BOUTELLIER. — Urticaire pigmentée discrète chez un enfant de 7 mois. *Bull. de la Soc. franç. de derm. et syphil.*, Paris, 1920, p. 9.
- TRAUB. — Urticaria pigmentosa. *Arch. of derm. a syphil.*, XXI, n° 3, mars 1930, p. 485.
- TRIMBLE et FORDYCE. — Urticaria pigmentosa. *Journ. of Cut. dis.*, févr. 1914, p. 96.
- ULMANN. — Urt. pigmentosa. *Arch. für derm. Berichtteil.*, août-sept. 1912, p. 1012.
- WALZER. — Urt. pigmentosa (Adult type). *Arch. of derm. and syphil.*, XXI, n° 2, févr. 1930, p. 342.
- WERTHER. — Urticaria pigmentosa adultorum. *Zentralbl. f. H. u. Gesch.*, XXX, n°s 7 et 8, 20 juin 1929, p. 433.

- WIGLEY. — Urticaria pigmentosa in a adult. *Proceedings of the Royal Soc. of med.* (Sect. of dermat.), vol. XXII, n° 5, juin 1929, p. 1011.
- WISE. — Urticaria pigmentosa with unusually widespread lesions. *Arch. of dermat. and syphil.*, XXI, n° 3, mars 1930, p. 505.
- WOLFF. — Urticaria pigmentosa. *Arch. für dermat. Berichtteil*, juin 1913, p. 1011.
-

TABLE DES MATIÈRES

	Pages
INTRODUCTION	9
CHAPITRE I. — Historique.....	11
CHAPITRE II. — Étiologie.....	13
CHAPITRE III. — Symptômes et évolution.....	16
CHAPITRE IV. — Anatomie pathologique.....	23
CHAPITRE V. — Pathogénie.....	26
CHAPITRE VI. — Observations et analyses	29
CHAPITRE VII. — Diagnostic et pronostic.....	50
CHAPITRE VIII. — Traitement	53
CONCLUSIONS.....	55
INDEX BIBLIOGRAPHIQUE.....	57

